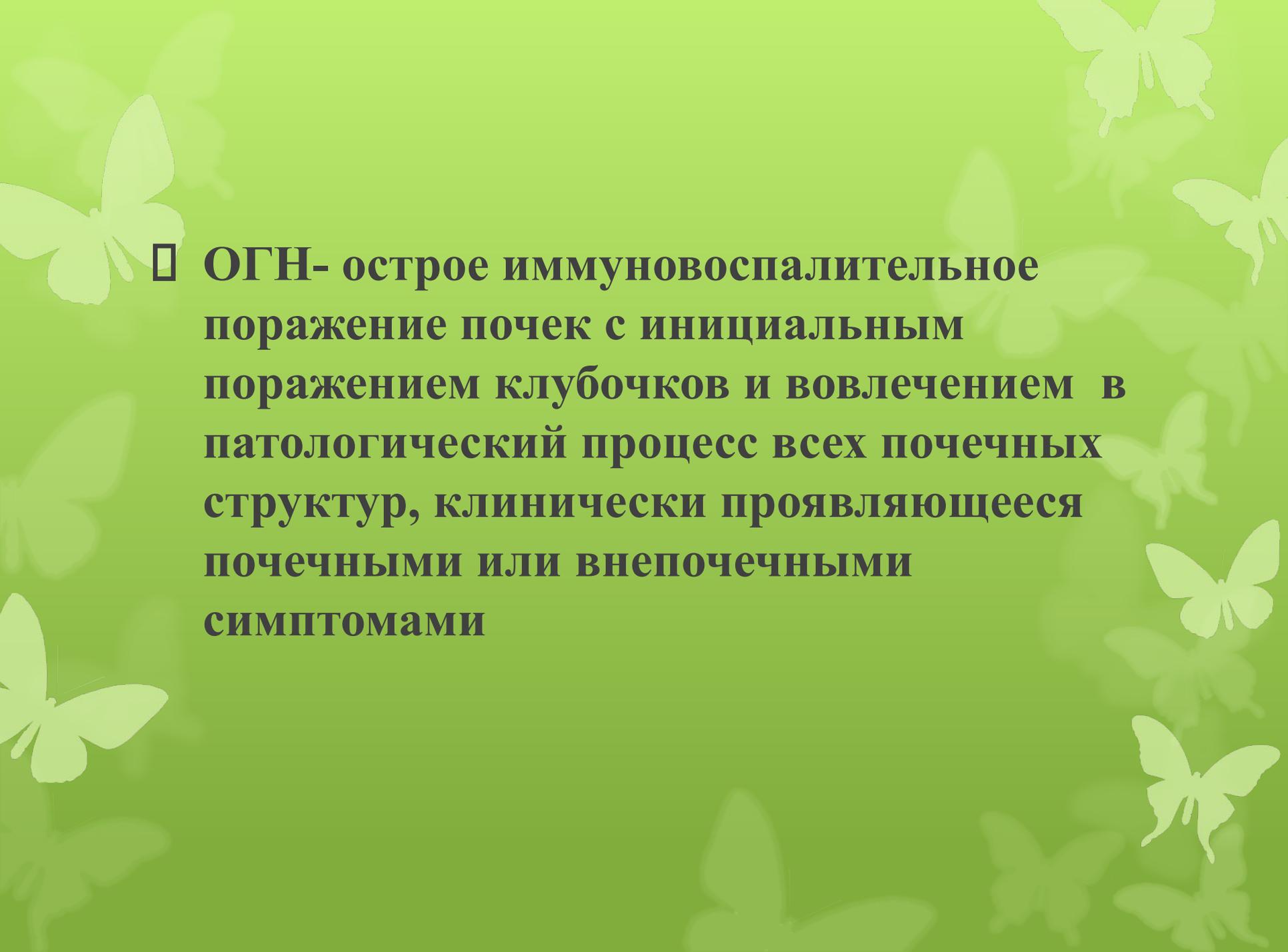


# **ОСТРЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ**

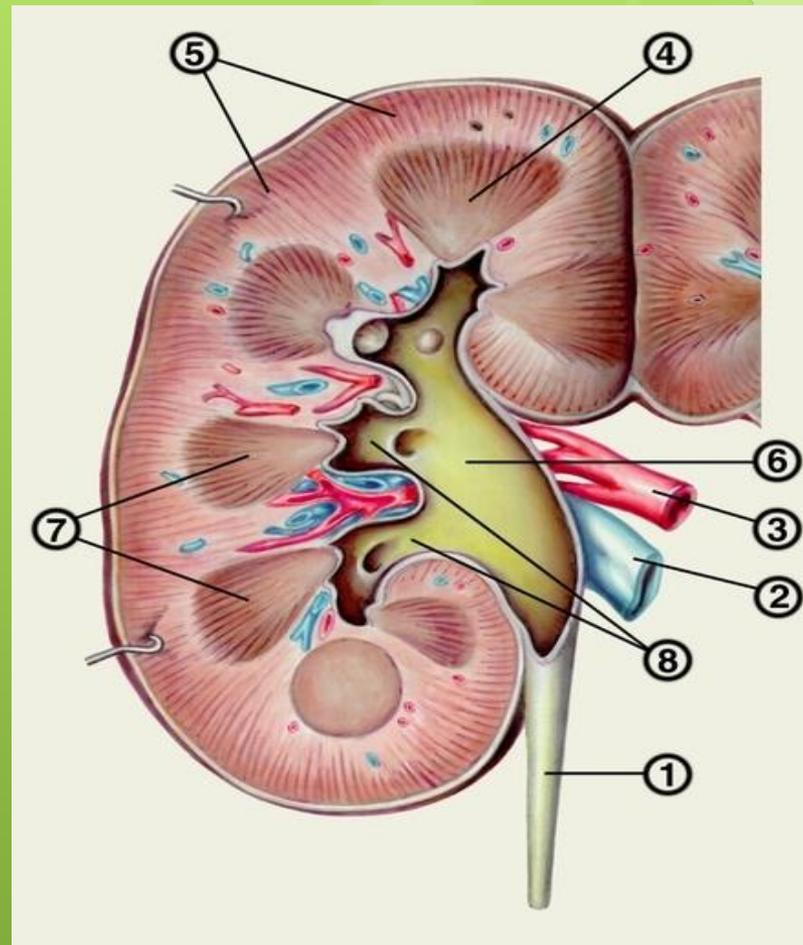
**К.м.н., доцент Юсупова Г.С.**



**□ ОГН- острое иммуновоспалительное поражение почек с инициальным поражением клубочков и вовлечением в патологический процесс всех почечных структур, клинически проявляющееся почечными или внепочечными симптомами**

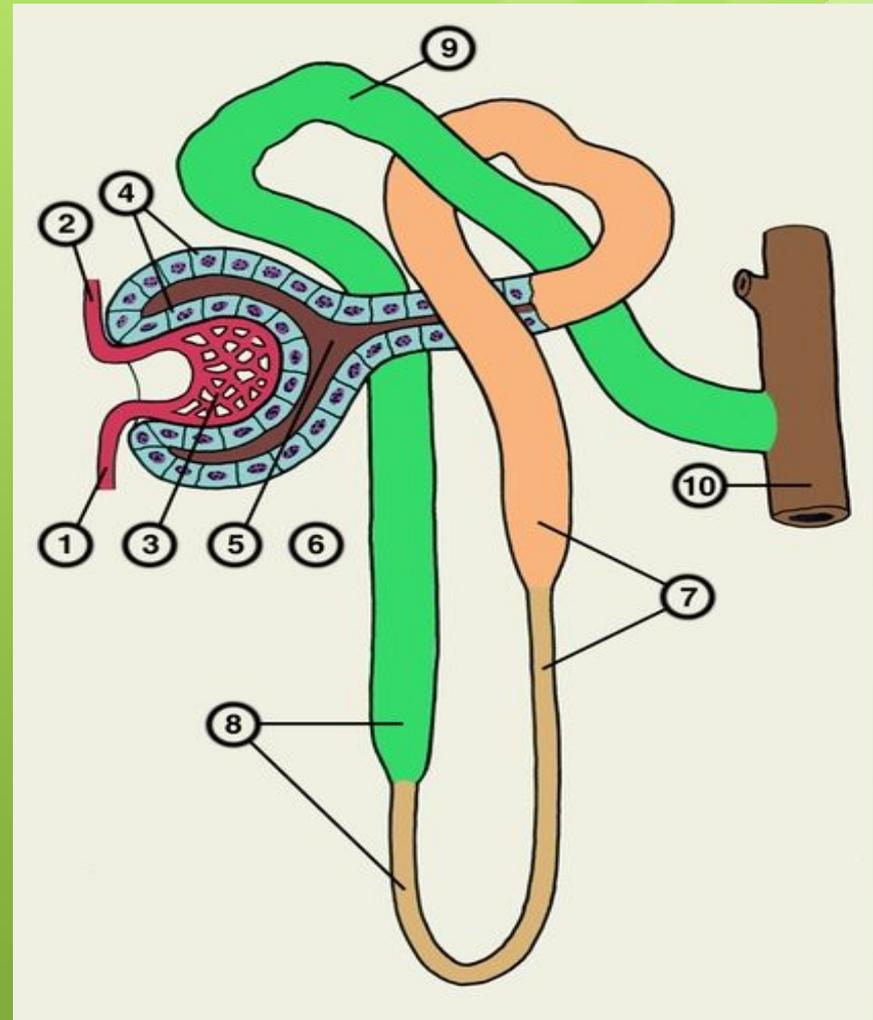
# Схема строения почки

- 1-мочеточник
- 2-почечная вена
- 3-почечная артерия
- 4-мозговое вещество почки
- 5-корковый слой
- 7-почечная пирамида
- 8-почечная лоханка



# Строение нефрона

- 1-приносящая артериола
- 2-выносящая артериола
- 3-сосудистые клубочки
- 4-капсула Боумена-Шумлянского
- 5-мочевое пространство
- 6-дистальный извитой каналец
- 7-нисходящий отдел петли Генле
- 8-восходящий отдел петли Генле
- 9-дистальный извитой каналец
- 10-собирающая трубочка



# Схема строения клубочка и юкстагломерулярного аппарата

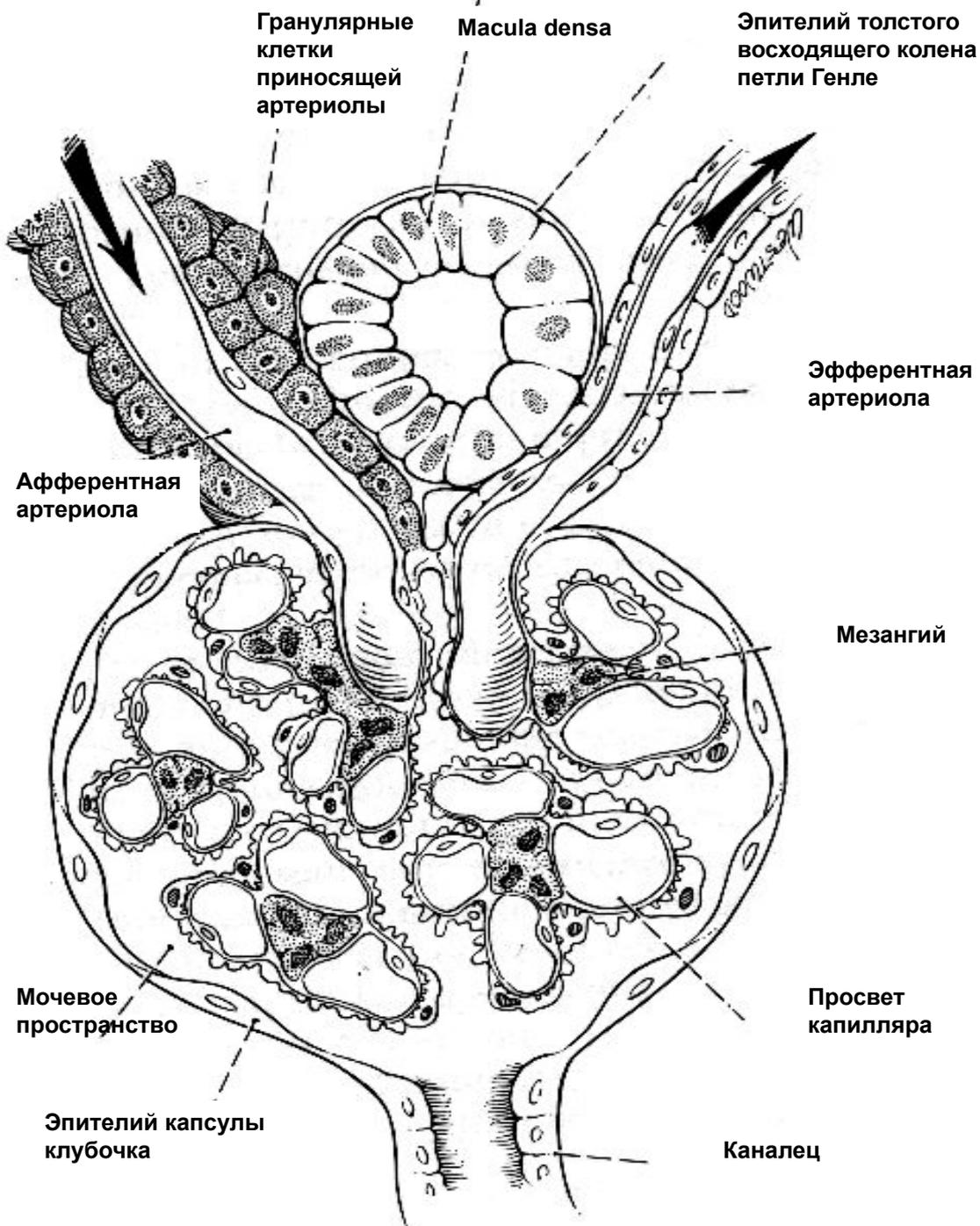
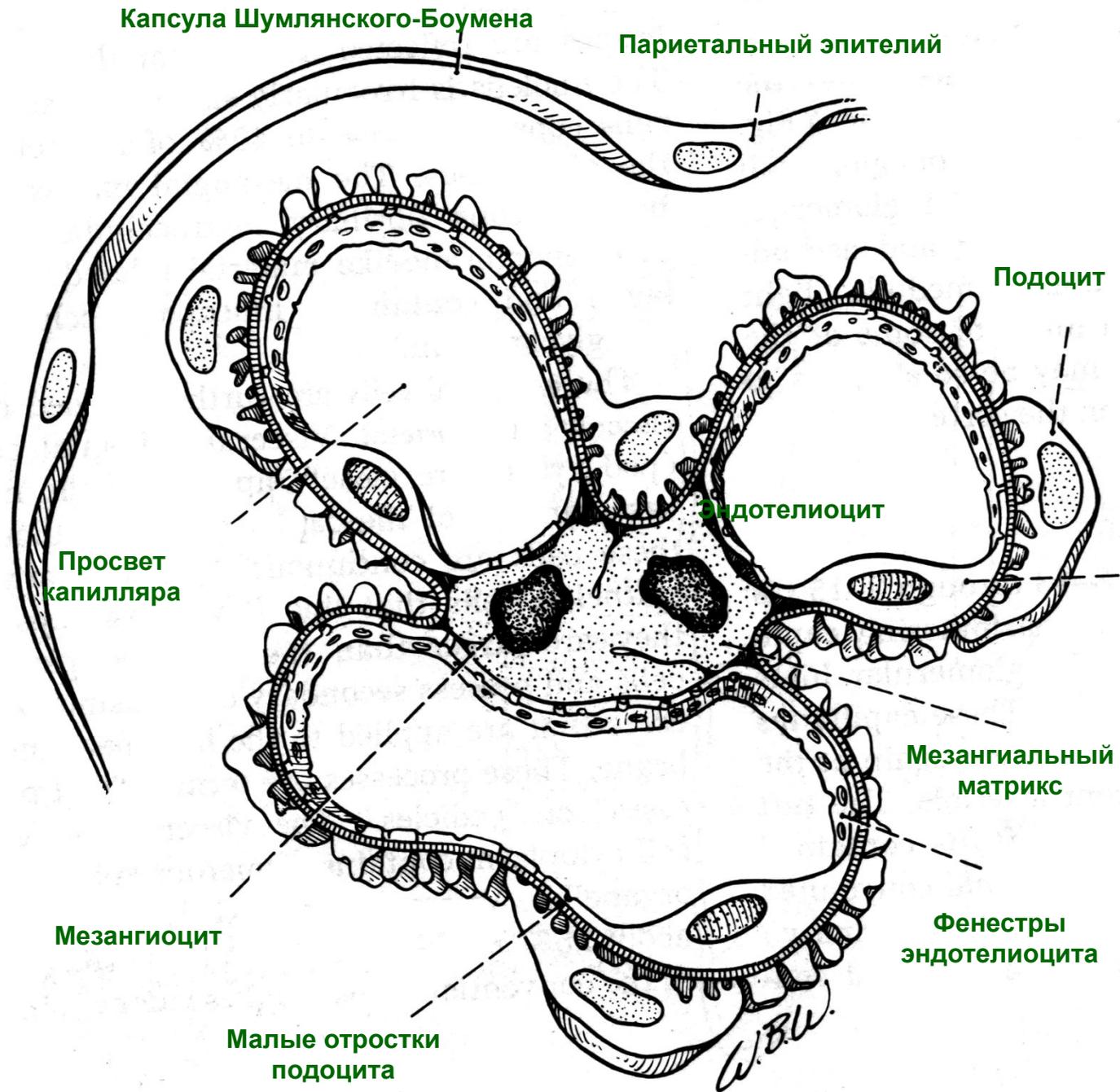
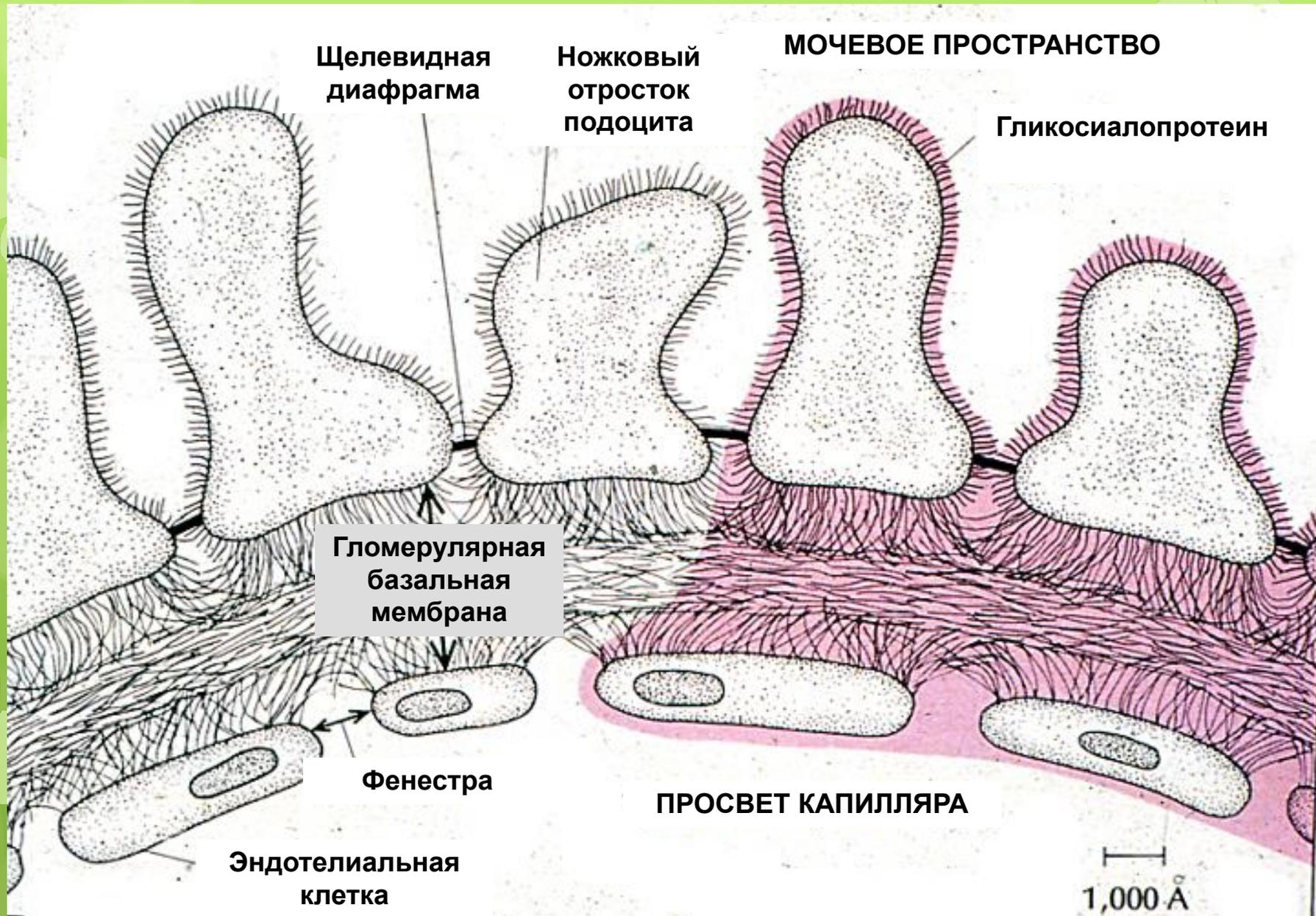


Схема  
Строе-  
ния  
Капил-  
ляров  
клубочка





**Схема строения гломерулярного фильтра**

# Классификация острого гломерулонефрита

- Острый гломерулонефрит.
  - с моносимптомным течением
  - нефротический вариант
  - с развернутым течением
- Быстропрогрессирующий ГН

# Морфологическая классификация гломерулонефритов

<b>Пролиферативные формы</b>	<b>Непролиферативные формы</b>
<ol style="list-style-type: none"><li>1. Острый диффузный пролиферативный ГН</li><li>2. Экстракапиллярный (ГН с «полулуниями»)- с иммунными отложениями (анти-БМК, иммунокомплексный) и «малоиммунный»</li><li>3. Мезангиопролиферативный ГН (МПГН), IgA-нефропатия</li><li>4. Мезангиокапиллярный ГН</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Минимальные изменения</li><li>2. ФСГС</li><li>3. Мембранозный ГН</li></ol>

# Этиология

- Бета–гемолитический стрептококк группы А 12, 49 штаммы
- Вирус гепатита В, краснухи, инфекционного мононуклеоза, герпеса, аденовирусы, ЕСНО.
- Введение вакцин, сывороток, индивидуальная переносимость к определенным лекарствам, пыльце растений, яду насекомых.

# Патогенез

- иммунокомплексный
- малоиммунный (пауцииммунный)
- обусловленный появлением антител к гломерулярной базальной мембране.
- обусловленный антигенной мимикрией.

# Иммунокомплексный генез ГН

- Иммунокомплексный: инфекция вызывает сенсibilизацию, образуются комплекс антиген+антитело=циркулирующий иммунокомплекс в крови
- оседает под эпителием на базальной мембране капилляров клубочков и в мезангиальной зоне, нарушается структура мембраны, повреждение канальцев.
- Активация комплемента в клубочках почек. Комплемент представляет собой систему каскадно- действующих протеаз, приводящих к цитолизу, является гуморальным медиатором воспаления привлекает и активирует лейкоциты, высвобождает медиаторов воспаления.

# Иммунокомплексный генез ГН

- Происходит воспаление, повреждение базальной мембраны капилляров клубочков, приводящих в зону клубочков нейтрофилов, моноцитов, дегрануляция тучных клеток, базофилов.
- Стимуляция продукции тромбоцитами тромбоксана, кининов, простагландинов, приводит к повышению сосудистой проницаемости клеток, изменению свойств иммунных комплексов, вызывает тромбоз капилляров клубочков. Гиперфльтрация, особенно в сочетании с повышенным транскапиллярным градиентом, ускоряет склероз в оставшихся гломерулах.

Вызывает следующие формы по патоморфологическим признакам :

- мезангиально-пролиферативный ГН
- мембранозный ГН
- мембранозно-пролиферативный ГН

# Малоиммунный ГН

Характеризуется появлением антинейтрофильных цитоплазматических антител под их влиянием происходит повреждение эндотелия сосудов почек. При иммунофлюоресцентной микроскопии в биоптате нет депозитов антител и С3.

# Антительный генез

- Характеризуется появлением антител к антигенам базальной мембраны капилляров клубочков и антител к базальной мембране почечных канальцев и к базальной мембране альвеол. Генетическая предрасположенность к антительному ГН ассоциируется с HLA DR W2 и дефицит Т- супрессорной функции лимфоцитов.
- Антигеном против которого вырабатывается антитела являются компонент не коллагенового домена  $\alpha 3$ -цепи IV-типа коллагена базальной мембраны
- Антиген+антитело+активация комплемента приводит к повреждению капиллярной стенки базальной мембраны клубочков почек, формированию полулуний и отложением фибрина в боуменовской капсуле нефрона. Иммунофлюоресцентная микроскопия выявляет линейное расположение Ig G и C3 и вдоль базальной мембраны капилляров клубочков почек и базальной мембраны альвеолярных капилляров.
-

## **ГН обусловленный антигенной мимикрией.**

- Имеются определенные сходства антитела и почечных структур, в результате чего возникает перекрестная реакция антитела с почечной тканью. При иммунофлюоресцентной микроскопии отложения иммуноглобулинов и С3 – компонента комплемента не выявляются или присутствуют в очень небольших количествах.

# Клиника

- Через 2-3 недели после перенесенной инфекции (ангина, скарлатина, пиодермия) развивается картина ОГН, проявляющаяся 4 синдромами.
- Синдром острого воспаления клубочков: боли в поясничной области с обеих сторон, повышение температуры тела, олигурия, красноватая моча цвета мясных помоев –(гематурия) протеинурия появление в моче цилиндров, эпителиальных клеток, снижение клубочковой фильтрации. Увеличение СОЭ, лейкоцитоз, в крови повышается Ig G , Ig M, ЦИК, высокие титры антистрептококковых антител, снижение комплемента С3, повышение фибриногена, гиперкоагуляция

# Клиника

- Сердечно-сосудистый синдром.
- Одышка, сердцебиение, АГ, возможно развитие острой левожелудочковой сердечной недостаточности с картиной сердечной астмы и отека легких
- Глазного дна: сужение артерий, феномен перекреста, иногда отек соска зрительного нерва.
- На ЭКГ- снижение амплитуды зубца Т нарушение процессов реполяризации.

# Клиника

- **Отечный синдром.**
- Характерны почечные отеки: бледные, по утрам в области лица, век, ног, отеки мягкие, податливые остаются ямки, в тяжелых случаях гидроторакс, гидроперикард, асцит, анасарка. В крови гиперальфа  $\alpha_2$ -глобулинемия, снижение клубочковой фильтрации, повышение проницаемости капилляров.

# Клиника

- **Церебральный синдром.**
- Проявляется отеком головного мозга: головные боли, тошнота, рвота, шум в ушах, снижение зрения, повышенная мышечная возбудимость, двигательное беспокойство, снижение слуха, бессоница, ангиоспастическая энцефалопатия.
- Эклампсия: симптомы после шумного глубокого вдоха или вскрикивания появляются тонические, затем клонические судороги мышц конечностей, дыхательной мускулатуры и диафрагмы, теряет сознание, цианоз лица, шеи, набухание шейных вен, зрачки широкие, изо рта пена, дыхание шумное, храпящее, пульс редкий, напряженный, АД высокое, ригидность мышц, патологические рефлексy.

# Клиника

- Острая циклическая: с бурным началом, выраженными почечными и внепочечными симптомами- чаще встречается у детей и подростков, обычно заканчивается выздоровлением.
- Затяжная: постепенное развитие симптоматики, медленное нарастание отеков, малая выраженность АГ, продолжительность заболевания 6-12 месяцев.
- Развернутая ( классическая форма ) с триадой симптомов: отеки, АГ, гематурия

# Клиника

- Моносимптомная: характеризуется наличием в клинике какого-либо одного признака.
- Моносимптомная отечная: отеки без мочевого синдрома Моносимптомная гипертоническая: АГ без отеков и выраженных изменений в моче.
- Моносимптомная гематурическая: в клинике преобладает гематурия.
- Нефротический: ( с клинико-лабораторными признаками нефротического синдрома

# Диагностика

- Антительный ГН
- -выраженный нефритический синдром
- -гематурия
- -характерный мочевой осадок:эритроциты,гиалиновые цилиндры,значительное количество эпителиальных клеток
- -выраженная протеинурия
- -быстро развивающаяся ХПН
- -кровохарканье или выраженное легочное кровотечение (синдром Гудспадчера)
- -обнаружение с помощью радиоиммунологического метода исследования в крови антител к базальной мембране капилляров гломерул ,направленных против а3цепи 1 У типа коллагена
- .

# Диагностика антительного ГН

- -нормальный уровень компонента С3
- -отсутствие в крови антинейтрофильных цитоплазматических антител
- -наличие микроцитарной гипохромной железодефицитной анемии с альвеолярными гемorragиями
- -характерная морфологическая картина биоптата-золотой стандарт диагностики анти БМК –гломерулонефрита: определяется диффузный пролиферативный ГН с фокальными некрозами и полулуниями более чем в 50% гломерул, при иммунофлюоресцентной микроскопии выявляется линейное свечение расположение IgG вдоль базальной мембраны капилляров ,также выявляется и С3компонент компонента

# Осложнения и прогноз

## □ **Осложнения:**

- Острая сердечная недостаточность, острая почечная недостаточность, гипертоническая энцефалопатия: эклампсия, кровоизлияние в головной мозг, ретинопатия: острые нарушения зрения.

## □ **Прогноз.**

- полное выздоровление (70%)
- переход в ХГН (28%)
- летальность (2%)

# Лечение

- Режим: постельный до ликвидации отеков, АГ, при отсутствии отеков, АГ, постельный режим до 2 недель
- Срок временный нетрудоспособности составляет 45-50 дней, при тяжелом течении - 4 месяца.
- Диета: ограничение поваренной соли, воды, ограничение белка, при нефротическом синдроме - режим голода и жажды.
- Диета 7: состоит из картофеля, риса, овощей, томата, ягод, фруктов, мед, сахар.
- Затем диета 7а, 7б, 7.
- 7а-белка 30 г, жира 65, углеводы 350 г, хлеб 100-150, сахар 70 г, сливочное масло 20, калорий 2000 ккал, 400-450 мл жидкости в сутки.
- 7б-белок 40-50 г, жиры 80, углеводы 400 г, калории 2500 ккал, жидкость 1,5л.
- 7- белки 70-80 г, углеводы 450 г, калорий 3000, количество жидкости 1500-1700 мл.

## **Этиологическое лечение:**

□ Пенициллин 500 000 ЕД каждые 4 часа в течение 10-14 дней, полусинтетические антибиотики: оксациллин 0,5х 4 раза в день, ампиокс 0,5х 4 раза в день в/м, эритромицин 0,25 -х 6 раз в день.

## Патогенетическое лечение.

- Глюкокортикоиды, обладающие иммунодепрессивным и противовоспалительным действием остаются основным средством патогенетической терапии ГН, показаны при нефротической форме острого ГН при отсутствии АГ и гематурии, при затянувшемся течении ОГН при длительности протеинурии >1 месяца при отсутствии АГ, явлений СН и ОПН.
- Преднизолон 1 мг/кг в сутки в течении 1-1,5-4 месяца ежедневно в 2 приема утром и в обед, в последующем доза снижается на 2,5 мг каждые 5-7 дней. Возможен и альтернирующий режим, когда больной принимает через день однократно утром двойную суточную дозу. При чрезвычайной высокой степени активности проводится пульс-терапия метилпреднизолоном по 1000мг в течение 3 дней в/в капельно.

□

# Лечение

- Цитостатики: имуран или азатиоприн, меркаптопурин и алкилирующие средства: хлорбутин, циклофосфамид, лейкеран.
- Показания: нефротический синдром, резистентный к лечению глюкокортикоидов при нефротическом синдроме, АГ, сахарный диабет, язвенная болезнь желудка и 12 перстной кишки, развитие глюкокортикоидной зависимости, азатиоприн назначают по 2-3 мг/кг массы тела в сутки, циклофосфамид: по 1,5-2 мг/кг, лейкеран по 0,2 мг/кг веса в сутки, 4-8-10 недель, поддерживающая доза  $\frac{1}{2}$  или  $\frac{1}{3}$  оптимальной дозы на протяжении 4-6 месяцев.
- **Как осложнение лечения может быть снижение числа лейкоцитов крови , поэтому необходим контроль крови каждые 3 дня, а также супрессия костного мозга. Развитие инфекций, недостаточность гонад**

# Лечение

- Селективный иммунодепрессант циклоспорин А , начальная доза 3-5 мг/кг в день, дальнейшая доза зависит от переносимости , наличия побочных эффектов. Показан при ГН с минимальными изменениями, ФСГС, при частом рецидивировании нефротического синдрома, при стероидорезистентном нефротическом синдроме , при развитии осложнений стероидной и цитостатической терапии. Серьезным осложнением является АГ и нефротоксичность.

## Лечение антикоагулянтами и антиагрегантами.

- Показания для гепаринотерапии:
  - Нефротическая форма , развитие ОПН при ОГН и ДВС-синдром п/к по 5000 ЕД через 6 час.
  - Вессел( суло-дексид) по 600 лЕ 2 раза в сутки 15 дней, далее внутрь в капсулах по 500 лЕ 2 раза в день в течении 2-3 месяца. Далее фенилин по 0,03 x 3 раза в день, 2-й день 0,03 x 3 раза в день, под контролем ПТИ на уровне 45-60%
- Антиагреганты
  - Курантил 225-400 мг, 6-8 недель, поддерживающая доза 50-75 мг длительно 6 недель или трентал 0,2-0,3 г/с.

□

# Комбинированная терапия

- Неиммунная нефропротективная терапия
- -ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента и блокаторы рецепторов ангиотензину 11
- -гепарин натрий
- -дипиридамол
- -гиполипидемические препараты: статины

# Лечение

- Нестероидные противовоспалительные средства: показания - затянувшаяся протеинурия при отсутствии АГ, отеков, олигурии, гиперкалиемии под тщательным контролем.
- Вольтарен по 75-150 мг/с 4-8 недель.
- Лечение аминохинолиновыми препаратами при затяжном течении заболевания- делагил 0,5-0,75 г/с 3-6 недель, поддерживающая доза 0,25 г, несколько месяцев.

## Лечение АГ : гипотензивные препараты

- ингибиторы АПФ: каптоприл 50-150 мг/с, эналаприл 10-40 мг/с, моноприл 10-20 мг/с, рамиприл 10-20 мг/с
- блокаторы рецепторов ангиотензина П: тебетен 150-600 мг/с, вальсартан 50-150 мг/с,
- Центральные симпатолитики: допегит 0,25 2-3 раза в день
- Клофелин 0,075 мг 3-4 раза в день
- Антагонисты кальция: Верапамил, дилтиазем по 40-160 мг/с
- Петлевые диуретики: Фурасемид 40 мг/с Гипотиазид 50-100 мг/д
- Урегит 50-100 мг/с
- Триампур , верошпирон 0,25
- При отеке разгрузочные дни: арбузный, овощной, сахарный, фруктовый.

# Лечение

- Аминокапроновая кислота 5%-150,0 в/в кап. При гематурической форме 3-5 дней.
- Дицинон (этамзилат) в/м 12,5%-2,0 2 раза в день 7-10 дней, в табл 0,25 г по 1-2 таблетки 3 раза в день.
- Аскорбиновая кислота, рутин, аскорутин

# Лечение

## □ Лечение осложнений

- Острая левожелудочковая недостаточность: отек легких- оксигенотерапия, кровопускание 500 мл , в/в фуросемид 120-140 мг, эуфиллин 2,4%-10,0 в/в, 2 мл 0,25% р дроперидола, седуксена 1 мл 2,5% раствора.
- Нитроглицерин 1% 1,0 в/в капельно на физ растворе,
- Люмбальная пункция 60 кап/мин.